Aus der Dermatologischen Abteilung des Rudolf-Virchow-Krankenhauses Berlin
(Dirigierender Arzt: Prof. Dr. H. Löhe)

Ueber einen Fall von Sklerödema adultorum (Buschke)

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Medizinischen Doktorwürde
an der Friedrich-Wilhelms-Universität zu Berlin

vorgelegt von

Walter Voss
aus Lüdenscheid

Tag der Promotion: 20. Dezember 1938

Seestadt Rostock 1938
Verlag Gustav Neumann, Seestadt Rostock
Druck von Ernst Vetter, Rochlitz

Gedruckt mit Genehmigung
der
Medizinischen Fakultät der Universität Berlin

Dekan: Prof. Dr. Siebeck
Referent: Prof. Dr. Löhe
Korreferent: Prof. Dr. Friebots

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Das Krankheitsbild des Sklerödema adultorum wurde im Jahre 1900 zum ersten Male von Buschke beschrieben, indem über einen 44jährigen Patienten berichtet wird, der im Anschluß an eine Influenza eine gewisse Schwäche in den Gliedern und Unfähigkeit, die Finger zu bewegen, bemerkte, neben einer Starrheit der Nackenregion, die im Laufe der nächsten Wochen sich über das Gesicht, den Kopf, Hals, Thorax bis zu den Extremitäten continuierlich ausbreitete. Zunächst als akute Sklerodermie angesehen, ergab die Untersuchung als Sitz der Verhärtung die tieferen Hautschichten bei Freibleiben der Oberfläche, also ganz im Gegensatz zur Sklerodermie, bei der sie in der Oberfläche lokalisiert ist. Wegen gewisser äußerer Ähnlichkeit mit dem Sklerödema neonatorum wurde diesem Krankheitsbild der Name Sklerödema adultorum beigelegt, wobei Buschke jedoch betont, daß zwischen der Krankheit des Neugeborenen und der von ihm beschriebenen Erkrankung keine bisher nachweisbaren Beziehungen beständen.

Das charakteristische der Buschke'schen Form ist 1. die Lokalisation unter der Haut bezw. in der Subcutis, in den Fascien und Muskeln, 2. der progrediente Verlauf und 3. die Resorption der Krankheit in den meisten Fällen mit Restitutio ad integrum.

Diesen drei ganz besonders charakteristischen Erscheinungen entsprechend hält Sellei den Namen „Induratio progressiva benigna sub cute" für angebracht. Der erste, der eine ähnliche Krankheit beschrieben hat, war Blaschko (1902), der jedoch zwischen dem Sklerödem und der Sklerodermie nicht unterschieden hat und nur wegen der Erscheinung am Gesicht die Krankheit mit dem Namen „Sklerofascie" belegte. Er ist der Ansicht, daß diese Fälle der Sklerodermie einzureihen seien, da er annimmt, daß es sich um einen der Sklerodermie identischen Krankheitsprozeß handelt, der sich nur durch die Lokalisation in den tieferen Hautschichten von der typischen Sklerodermie unterscheidet.

Die von Buschke vertretene Ansicht, daß es sich bei dem Sklerödem um ein selbständiges Krankheitsbild handelt, fand ihre Bestätigung in den nächsten Jahren durch die Veröffentlichungen analoger Fälle, so von Nobl, Rissom, Baginsky, Roscher u. a.

Inzwischen hat das Sklerödem adultorum allgemeine Anerkennung gefunden und führte zur Abgrenzung von der Sklerodermie.

Als besonders typisch und charakteristisch sei nachfolgender Fall von Sklerödema adultorum bei einem 16jährigen Mädchen angeführt, den wir auf unserer Abteilung zu beobachten Gelegenheit hatten.

Anamnese:

Familie o. B.

Als Kind Masern, Scharlach, mit 6 Jahren Nierenbeckenentzündung mit folgender Gehirnhautreizung im Anschluß an einen grippalen Infekt. Bemerkenswert ist, daß seit vielen Jahren in regelmäßigen Abständen, meist alle

5—6 Wochen, doppelseitige Mandelentzündungen auftreten. Vor etwa 5 Jahren hat angeblich eine Schilddrüsenvergrößerung bestanden, die nach Einnehmen von „Pillen" zurückgegangen sein soll.

Seit einem Vierteljahr bemerkt Patientin ein Spannungsgefühl an der Stirn und im Gesicht, das die Bewegung einschränkt. Ebenso ist seit 4 bis 5 Monaten der Mutter „erfreut" aufgefallen, daß die Backen so fest und straff sind. Seit Dezember 1937 ist angeblich der Schluckakt erschwert, Patientin muß dazu den Kopf herunterbringen. Sonstige Hautveränderungen sind ihr nicht aufgefallen. Auf das Befallensein der übrigen Haut wurde sie erst von ihrem Arzt aufmerksam gemacht, bei dem sie wegen einer erneut auftretenden Mandelentzündung in Behandlung stand, der feststellte, der Hals sei „steinhart".

Menses: Menarche mit 11 Jahren, bis zum 13. Lebensjahr regelmäßig, seitdem unregelmäßig (3—5 Wochen) und schmerzhaft.

Befund:

16jährige Patientin in gutem Allgemein- und Ernährungszustand. Die inneren Organe sind ohne krankhaften Befund. Neurologisch o. B.

Befallen ist die Haut des Gesichtes, Halses, Nackens, der Rückenpartie bis zur Lendengegend, des Thorax, der oberen Extremitäten bis zu den Unterarmen. In diesen Bezirken ist eine derbe ödematöse Infiltration fühlbar, die in den tieferen Hautschichten lokalisiert ist. Selbst auf starken Fingerdruck bleiben keine Dellen zurück. Die Haut in Falten zu erheben, ist nicht möglich, nur feinste, oberflächliche Fältelung ist zu erzeugen. Im übrigen ist die an sich etwas blaß aussehende Haut an ihrer Oberfläche normal, nur sehr stark gespannt. Weder spontan, noch auf Druck werden Schmerzen angegeben. Durch die Beteiligung der Haut des Nackens und des Halses sind die Kopfbewegungen erschwert, ebenso fällt die Starre der Gesichtsmuskulatur auf. Eine Palpation der Thyreoidea ist wegen der Spannung der Halsmuskulatur nicht möglich. Flüchtige Erytheme von blaßroter Farbe zeigten sich im Gesicht und am Nacken.

Eine Schleimhautbeteiligung liegt nicht vor.

Die Sensibilität ist nicht gestört.

Vermehrtes Schwitzen wird festgestellt auf der Stirn und auf der Oberlippe, sonst ist eine abweichende Tätigkeit der Talg- und Schweißdrüsen von der Norm nicht festzustellen.

Die weiteren Untersuchungen ergeben:

Thoraxdurchleuchtung: Herz und Lunge o. B. Kein Nachweis einer Thymusvergrößerung.

Seitliche Schädelaufnahme: Schädelknochen ohne krankhaften Befund. Sella turcica normal ausgebildet.

Grundumsatzbestimmung: normal.

Blut: Seroreaktionen negativ.

Calciumspiegel im Serum: 10,4 mgr. %.

Blutbild: 70% Hgb., 3,65 Mill. Erythrozyten, 5100 Leukozyten, differenziert: Lymphozyten 31%, Eosinophile 16%, segmentkernige 45%, stabkernige 4%, Monozyten 1%.

Der interferometrische Nachweis von Abbaufermenten im Serum ergibt eine sehr starke Erniedrigung der Werte für Nebennierenrinde, bei ungefähr normalen Werten für Nebenniere total, die für eine erhebliche Störung der Nebennierenrinden-Funktion spricht bei gleichzeitig erhöhtem Sympathicotonus mit Neigung zu vasomotorischen Störungen.

Histologische Untersuchung (Probeexcision vom linken Oberarm): Das Plattenepithel der Epidermis mit leichter Pigmentierung der Basalzellen, die aber auch in die Epidermis hereinrückt, zieht mit regelmäßigen Papillen über das Corium hinweg. Das Corium sieht im ganzen aufgelockert aus und ist ziemlich breit, es zeigt spaltige Aufsplitterung. Es gelingt aber nicht, am fixierten Material irgendeine Flüssigkeitsmasse in den Spalten färberisch darzustellen. Mastzellen sind einzeln in der Cutis verstreut. Die Hautdrüsen sind spärlich. Die Nervenfärbung verläuft negativ.

Die Behandlung besteht in: Injektionen von Fibrolysin i. m. und Pancortex i. m. und i. v., Einreibungen mit Salicylvaseline, warme Bäder und Massage.

Im Krankheitsverlaufe zeigte sich in den ersten Behandlungstagen zunächst ein Fortschreiten des Prozesses, so daß sich die Hautverhärtung vom Thorax bis zu den Leistenbeugen erstreckte. In der Folgezeit ist es dann im selben Maßstabe zur allmählichen Rückbildung gekommen. Die Haut des Stammes ist noch etwas derb, aber verschieblich und grob faltbar. Die zunehmende Besserung ist am besten erkennbar an dem Nachlassen der starren Konfiguration der Mammae. Nur wenig beeinflußt erweist sich die Haut des Halses, Nackens und vor allem des Gesichtes.

Eine Nachuntersuchung des Blutbildes ergibt nach siebenwöchiger Behandlung einen Lymphozystenwert von 20% bei unverändert gebliebener Leukozytenzahl.

Zu bemerken ist noch, daß eine während der Klinikbehandlung auftretende, doppelseitige Angina catarrhalis ohne Verschlimmerung des Hautleidens verlief.

Der Name der Krankheit deutet schon das wichtigste Symptom an, das „harte Odem" und wird bei allen Fällen übereinstimmend hervorgehoben. Es handelt sich um ein derbes Infiltrat der tieferen Schichten der Cutis und Subcutis, welches sich mitunter bis auf die Fascie und in die Muskulatur erstrecken kann. Hinsichtlich der Art der Lokalisation lassen sich deutlich zwei Typen auseinander halten: die erste, die häufigste, beginnt am Nacken und breitet sich nach abwärts unter Einbeziehung der oberen Extremitäten aus, bei Freibleiben der Hände, über die Brust zur Inguinalgegend, die zweite zieht vom Gesäß zum Ober- und Unterschenkel unter Freibleiben der Füße. Auch Mischformen sind beschrieben worden, indem nach Ergriffenwerden der oberen Hälfte auch Teile der unteren in den Prozeß mit einbezogen wurden, jedoch in vermindertem Maße. Bei beiden Formen ist die Erkrankung symmetrisch, wobei jedoch Intensität und Ausdehnung nicht völlig übereinstimmend zu sein brauchen.

Von einigen Autoren (Buschke, Sellei) wird betont, daß auch die Muskulatur in den Verhärtungsprozeß einbezogen wird, bezw. daß letzterer sogar allein auf die Muskeln beschränkt sein kann. So beschreibt Buschke eine rein muskuläre Lokalisation des Sklerödems bei einer 46jährigen

Patientin, bei der sich 4 Wochen nach einer Grippe mit Thyreoideaschwellung ein Spannungsgefühl in den Armen und im Gesicht bemerkbar machte nach vorherigem Jucken und Krämpfen in den Extremitäten. Der Befund ergab ein tiefliegendes Infiltrat, das der Muskulatur angehörte, wie die histologische Untersuchung ergab. Sellei will daraufhin zwei Typen aufgestellt wissen, je nachdem die Induration Unterhautbindegewebe oder nur Fascien und Muskulatur einnimmt.

Der Beginn der Erkrankung kann mehr oder weniger akut sein (Mayr beschreibt einen Fall, bei dem sich die Verhärtung in kaum mehr als einer Woche vollzog), es kann sich aber auch das Krankheitsbild ganz schleichend entwickeln, und Monate können vergehen, bis die Induration zum Abschluß gelangt ist und nicht mehr fortschreitet. Die Verhärtung verläuft in der Mehrzahl der Fälle ohne Störung des Allgemeinbefindens, vollkommen schmerzlos, und ist daher oft ein Zufallsbefund bei anderweitigen Erkrankungen, wie in unserem Falle. Daß dies jedoch nicht immer die Regel zu sein braucht, lehrt der Fall von Gottron, der eine 59jährige Frau betraf, bei der die Erkrankung unter Temperatursteigerung und neuralgischen Schmerzen begann.

Auch Bruhns erwähnt einen fieberhaften Beginn bei einem 13jährigen Jungen.

Roscher beschreibt einen Fall, bei dem neben der Hautverhärtung Kopfschmerzen und Fieber auftraten mit Bläschenausschlag an der Nase.

Bei einem Fall von Epstein machten sich vor dem Einsetzen der Verhärtung Schmerzen und Reißen im Rücken bemerkbar.

Die ersten Beschwerden, über die geklagt werden, sind gewöhnlich ein Spannungsgefühl und eine Starre der Haut, wodurch es zur Beeinträchtigung der Beweglichkeit der unter der Haut liegenden Gebilde kommt. Bewegungseinschränkung der Muskulatur der Extremitäten und des Gesichtes lassen die Patienten zuerst auf die Veränderung aufmerksam werden, die bei Mitbeteiligung der Brustmuskulatur oft das Gefühl haben, in einem Panzer eingeschlossen zu sein (Nobl).

Die anschließende Induration wird so derb, daß sich Dellen auch auf stärkstem Druck nicht eindrücken lassen, ein Symptom, das regelmäßig angegeben wird und das die Affektion von dem gewöhnlichen Ödem unterscheidet. Die Intensität der Verhärtung ist nicht immer gleichmäßig ausgebildet und wird von den verschiedenen Autoren nie gleichmäßig definiert, erreicht aber immer in allen Fällen einen erheblichen Grad. So wird der Prozeß teils als bretthart bezeichnet, teils mit Paraffin verglichen, das noch gerade zu kneten ist, oder als knorpelartig angegeben.

Die Verhärtung ist auf der Unterlage nicht verschieblich. Hautfalten lassen sich nicht abheben, nur die oberflächlichsten Hautschichten in Form allerfeinster Fältelung zusammenschieben. Im Gegensatz zum gewöhnlichen Ödem entleert sich bei Skarifikation oder Stichelung keine Flüssigkeit, ein Versuch, wie ihn Nobl zum ersten Male angewandt hat.

Daß bloß die tiefere Schicht der Haut beteiligt ist, beweist auch die Tatsache, daß die Reaktion der oberen Schichten auf entzündungserregende Reize (mechanische, thermische, chemische) und die gefäßverengende Reaktion (Adrenalin) keine Abweichung von der Norm aufweist (Lehner).

Äußerlich betrachtet erscheint die Haut im allgemeinen normal. Doch werden gelegentlich auch sehr flüchtige rosafarbene Erytheme beobachtet, welche auf die histologisch mehrfach nachgewiesene, starke Füllung der gelegentlich erweiterten Gefäße in den Papillen zurückgeführt werden.

Auf diese Erytheme hat zuerst Blaschko aufmerksam gemacht, der sie als „flüchtige, annuläre Erytheme" beschreibt.

Preininger sah bei einem Fall an verschiedenen Hautstellen flüchtige, rosarote Flecke, die ihre runde, ovale und annuläre Form andauernd veränderten.

Erythematöse Nötung am Nacken beobachtete E. Hoffmann bei einem seiner Fälle.

Freund beschreibt bei einem Fall sehr flüchtige, rosafarbene Erytheme an beiden Armen.

Epstein führt an, zunächst eine erythematöse Eruption, danach Verhärtung, gesehen zu haben. Bei derselben Patientin trat nach 13 Jahren ein Rückfall ein und wieder zeigten sich erythematöse Flecke an der Haut vor Einsetzen der Verhärtung.

Als Veränderungen an den Schleimhäuten wurden nur solche an der Zunge beobachtet, und zwar berichtet E. Hoffmann über eine Steifheit der Zunge und Baginsky über mangelhafte Ausbildung der Papillen und erhöhte Konsistenz. Zu Beginn der Erkrankung wird verschiedentlich über einen schmerzhaften Zug an Lippe und Zunge berichtet, der wieder schwindet.

Nennenswerte Störungen der Sensibilität, der Talg- und Schweißabsonderung sind kaum nachweisbar.

Im Gegensatz hierzu wird von Freund und E. Hoffmann hervorgehoben, daß vielfach die Schweißabsonderung sehr lebhaft ist.

Auch Mayr teilt einen Fall mit, bei dem eine ausgesprochene Neigung zum Schwitzen und zum Erröten der Haut bestand.

Pinkus zeigte bei seinem ersten Fall, daß die verhärtete Haut nach Pilocarpininjektion weniger schwitzte als die gesunde.

Was das Geschlecht der Befallenen betrifft, so scheint das Sklerödema adultorum das weibliche Geschlecht zu bevorzugen. In bezug auf das Alter kann jedes Lebensalter befallen werden.

Buschke nahm zunächst an, daß es sich um ein nur bei Erwachsenen zur Ausbildung kommendes Leiden handelte. Von dieser Annahme ist man abgekommen, seitdem in der Literatur eine ganze Reihe von Beobachtungen vorliegen, die Kleinkinder und Säuglinge betraf.

So beschreibt Finkelstein ein echtes Sklerödem bei einem künstlich ernährten 10 Wochen alten Säugling.

Weitere Beobachtungen stammen von Kutter und v. Graevenitz.

Als einzige Veränderung im Blutbild wird eine absolute Lymphozytose (30—45%) angegeben, die entsprechend dem Rückgang der Hauterscheinungen abzunehmen pflegt. Die Annahme einzelner Autoren, daß die Lymphozytose im Zusammenhang stehe mit einem vorangegangenen Infekt, wird von verschiedenen Seiten abgelehnt. Edm. Hoffmann glaubt auf Grund seiner eigenen Beobachtungen, diesen Blutbefund mit dem Leiden selbst in Zusammenhang bringen zu dürfen.

Erhöhte Lymphozytenwerte bei normaler Leukozytenzahl fanden E. Hoffmann (46%), Edm. Hoffmann (43%), Freund (35%), Rummert (35%). Bei unserem Fall bestand eine Anfangslymphozytose von 31%, die auf 20% abfiel bei nachweisbarer Besserung der Hauterscheinungen.

Der Verlauf des Sklerödema adultorum ist durchaus gutartig. Es kann sich zwar über Monate und Jahre erstrecken, geht aber entweder restlos zurück oder es bleibt eine Verhärtung geringen Grades im Gesicht oder an anderen Körperstellen zurück.

Der zuerst von Buschke beschriebene Fall kam nach 12 Jahren zur Nachuntersuchung, bei der sich lediglich eine Verhärtung der Wangenhaut feststellen ließ, die Buschke als „elefantiasisähnlich" bezeichnete. Ob es sich damals histologisch um eine wirkliche Hyperplasie des bindegeweblichen Anteils der Haut gehandelt hat, wurde nicht untersucht. Wiener erwähnt ein fast völliges Schwinden der Hauterscheinungen nach 3 Wochen.

Kutter berichtet, daß sich die Haut eines Säuglings, bei dem sich im Anschluß an eine Encephalitis ein Sklerödem entwickelte, am 8. Tage wieder vollkommen normal angefühlt habe.

Über den längst beobachteten Fall eines Sklerödems berichtet Adler. Ein Patient, der 32 Jahre nach Auftreten seiner Hauterscheinungen nachuntersucht wurde, war geheilt bis auf eine leichte Schwellung der Oberlider. Dieser Fall ist besonders beweisend für die Gutartigkeit der Affektion.

Für eine weniger gute Beeinflussung der Erkrankung seien zwei Fälle angeführt:

Naegeli berichtet von einem Fall, wo das Sklerödem seit 3 Jahren trotz Behandlung stabil geblieben ist.

E. Hoffmann beschreibt bei einem 62jährigen Patienten ein Sklerödem, das seit 15 Jahren besteht. Die gesamte Haut war verhärtet mit starker Follikelbetonung an einzelnen Stellen der Oberhaut.

Zur Atrophie der Haut und Pigmentveränderungen ist es jedoch in keinem Falle gekommen im Gegensatz zur Sklerodermie. Komplikationen pflegen nicht aufzutreten. Zwar können Rückfälle eintreten, doch gehen diese in der Regel ohne oder ohne stärkeren Allgemeinerscheinungen einher.

Zusammengefaßt ist die Prognose quoad vitam et quoad sanationem als durchaus günstig zu bezeichnen.

In Übereinstimmung mit dem eben Angeführten liegen demnach bei unserem Falle fast alle klinischen Kennzeichen des Sklerödema adultorum vor. Die Verhärtung ist in den tieferen Hautschichten lokalisiert, sie ging vom Nacken aus und breitete sich bald über weite Hautbezirke aus und führte ohne Störung des Allgemeinbefindens zu Bewegungsbehinderung des Kopfes und Einschränkung der Gesichtsmuskulatur. Im Gesicht und am Nacken wurden flüchtige Erytheme von blaßroter Farbe beobachtet, weiter fiel eine vermehrte Schweißabsonderung auf der Stirn und an der Oberlippe auf. Hautfalten ließen sich nicht abheben, es war nur feinste oberflächliche Fältelung möglich, auch blieben auf Druck keine Dellen zurück. Nach viermonatlicher klinischer Behandlung ist wohl eine Besserung erzielt worden, eine gute Beeinflussung wurde nur an der Brust festgestellt, während die Verhärtung an der übrigen beteiligten Haut im ganzen weicher, aber noch deut-

lich tastbar war. Äußere Veränderungen, wie Atrophie und Pigmentveränderungen waren nicht nachweisbar.

Der histologische Befund ist bei dem Sklerödema adultorum relativ geringfügig und ist keinesfalls gleichmäßig bei allen Fällen ausgeprägt. Lediglich in einem stimmen alle Untersuchungsergebnisse überein, und das steht in vollkommenem Einklang mit dem klinischen Bild, daß sich pathologische Veränderungen in der Epidermis und auch in der Papillarschicht nicht ergeben haben. Die tieferen Schichten der Cutis und die Subcutis lassen dagegen eine auffallende Auflockerung, Zersplitterung und Quellung der kollagenen Fasern, sowie Auftreten von Lückenbildung erkennen.

Nobl fand bei seinen histologischen Untersuchungen keine pathologischen Veränderungen an der Oberhaut und dem Papillarkörper, dagegen eine gequollene, verbreiterte, starre Auftreibung des kollagenen Cutisgerüstes bei intaktem Erhaltensein des elastischen Gewebes, dabei Fehlen von Entzündungserscheinungen.

Pinkus fand eine Versteifung der Cutis durch Einlagerung eines nicht geformten Stoffes, vermutlich einer Flüssigkeit.

Buschke fand zwischen den auseinandergedrängten, sonst gut erhaltenen Muskelfasern eine amorphe Substanz vor.

Folgenden histologischen Befund führt Roscher an: In den mittleren und tiefen Anteilen der Haut sind die Bindegewebsbündel durch weite Spalträume auseinandergedrängt. Diese Lücken zeigen sich größtenteils leer, an einzelnen Stellen aber mit einer kaum gefärbten, durchsichtigen Masse gefüllt. An Pigment und elastischen Fasern keine Veränderung, keine Entzündungserscheinungen.

Lehner erwähnt bei seiner Beobachtung, daß die kollagenen Fasern gedunsen waren, in ihr Gewebe war eine homogene Masse eingedrungen und auf das 3—4fache ihres ursprünglichen Umfanges angeschwollen. Die Spalten zwischen den Fasern waren infolge des interfibrillären Ödems erweitert.

Während es bisher nicht gelungen war, ein Vorhandensein einer Flüssigkeit innerhalb der Bindegewebsspalten färberisch darzustellen, konnte Freund bei zwei Fällen von Sklerödem eine hauptsächlich in die mittleren Schichten der Cutis mit oder ohne ödematöse Auflockerung des Gewebes eingelagerte, metachromatisch färbbare, schleimartige Substanz nachweisen, welche er als anatomische Ursache der Hautverhärtung ansah. Diesen Untersuchungsergebnissen Freund's ist große Bedeutung zuzumessen, da erstmalig eine mucinartige Masse in den Bindegewebsspalten nachgewiesen wurde, wenn auch die Frage nach der Herkunft noch nicht sicher zu entscheiden ist. Obwohl sie sich mit Mucin nicht identifizieren läßt, ist eine Brücke zum histologischen Bild des Myxödems geschlagen.

Freund meint, daß man aus diesen Befunden einstweilen nur mit größter Vorsicht auf etwaige verwandtschaftliche Beziehungen zwischen Myxödem und Sklerödem schließen dürfe.

Bei Rissom, Rummert und Sellei konnten weder Lückenbildung noch Quellungserscheinungen nachgewiesen werden.

Marschkilleisson-Abramowitsch fanden das Kollagen zerfasert, gequollen und ödematös, Epidermis unverändert, kein Infiltrat, keine Entzündungserscheinungen.

Auch Preininger sah pathologische Veränderungen nur in den tieferen Hautschichten. Das Stratum reticulare war diffus ödematös aufgelockert. Eine mucinartige Substanz konnte nicht nachgewiesen werden. Bei unserem Falle schließlich ergab die histologische Untersuchung bei normalen Verhältnissen der Epidermis und der Papillarschicht eine Auflockerung des Coriums, das ziemlich breit ist und spaltige Aufsplitterung zeigt. Eine Flüssigkeitsmasse in den Spalten ließ sich färberisch nicht darstellen. Die Nervenfärbung verlief negativ.

Während bei allen diesen Untersuchungen sich keinerlei Veränderungen an den Nerven histologisch nachweisen ließen, fand E. Hoffmann eine Veränderung an den Hautnerven, die auffallend stark gewellt, aufgequollen, zum Teil auch verdickt und kernreicher erschienen, mit Anhäufungen von einkernigen Rundzellen besonders an den Verzweigungsstellen, bei Erweiterung der Vasa nervorum. Weiter stellte er eine stärkere Veränderung der Blutgefäße fest, die besonders in der Subcutis eine deutliche Wandverdickung zumal der äußeren Schicht aufweisen, während sie in den oberen Cutisschichten stärkere Füllung mit Blut zeigen, so daß man in der Papillarschicht fast den Eindruck einer leichten Stase hat. Die glatte Muskulatur erscheint etwas hyperplastisch.

Diesem Befund, der allerdings in der Folgezeit nicht mehr bestätigt wurde, kommt insofern eine besondere Bedeutung zu, als er einen Einblick in die Pathogenese des Krankheitsbildes zu eröffnen scheint, indem er dazu anregt, „einen Zusammenhang, also eine ursprüngliche Alteration der die Gefäßwandungen und die Ernährung des kollagenen Gewebes beeinflussenden vegetativen Nerven anzunehmen“ (E. Hoffmann).

Zusammenfassend ist zu sagen, die Pathogenese des Sklerödema adultorum ist unbekannt und kann histologisch einwandfrei nicht geklärt werden, doch besteht kein Zweifel, daß das Wesen der Erkrankung in einer Affektion der tieferen Bindegewebsschichten zu suchen ist. Durch die Untersuchungsbefunde von Freund, der eine hauptsächlich in die mittleren Schichten der Cutis eingelagerte, metachromatisch färbbare, schleimartige Substanz nachweisen konnte, wird die Aufmerksamkeit des Klinikers erneut auf die Schilddrüse hingelenkt. Ob sich die mucinartige Masse prinzipiell vom Mucin unterscheiden läßt, muß erst die weitere, insbesondere chemische Untersuchung lehren.

Wie das histologische Bild bei dem Sklerödema adultorum keinesfalls gleichmäßig bei allen Fällen ausgeprägt ist, so ist auch die Frage nach der Ätiologie des Sklerödema adultorum noch nicht geklärt.

Als Buschke seinen ersten Fall demonstrierte, wies Senator darauf hin, daß es sich vielleicht um eine Erkrankung der Lymphgefäße der Haut handeln könnte, da im Anschluß an Influenza Gefäßerkrankungen beobachtet worden seien, und er möchte für jene Beobachtungen, die mit Influenza in ätiologischem Zusammenhang stehen, den cutanen Indurationszustand auf eine diffuse Erkrankung der tieferen Lymphgefäße beziehen.

Ebenso war Rissom der Ansicht, daß es sich um ein sehr straffes, tiefliegendes Ödem, vielleicht um eine Art Lymphstockung handelte, die vielleicht durch eine primäre Erkrankung der Lymphgefäße bedingt sei.

Heute stehen sich hauptsächlich zwei Ansichten gegenüber. Da ist erstens die Annahme, daß es sich bei der Erkrankung um eine innere Sekretions-

störung handeln kann, und zweitens, den auslösenden Faktor für die Hautveränderungen in einer kurz vor Beginn oder noch während der ersten Symptome bestehenden Infektionskrankheit zu sehen.

Als Beweis für die Entstehungsursache durch eine Störung der inneren Sekretion werden in der Literatur Fälle angeführt, bei denen die klinische Untersuchung eine Dyfunktion einer Drüse ergab und nach Einsetzen einer spezfischen Behandlung Heilung oder wesentliche Besserung erzielt wurde.

So führt Buschke einen Fall an, bei dem eine Thyreoideaveränderung objektiv und durch den Erfolg nachweisbar gewesen ist.

Nun ist die Thyreoidea fast nie tastbar, wohl hauptsächlich deshalb, weil die Induration in der Halsgegend meist besonders intensiv auftritt. Freund stellte mit dem Rückgang der Verhärtung eine gleichmäßige Vergrößerung der etwas derben Schilddrüse fest.

Ebenso fand Blaschko eine beträchtliche Hyperplasie der Schilddrüse. Lehner konnte durch interne Untersuchungen Anzeichen eines Hyperthyreoidismus feststellen.

Pulvermacher kann sich bei der besonderen Bedeutung der Thyreoidea für den Gewebsstoffwechsel im Bindegewebe der Annahme nicht verschließen, daß eine gestörte Schilddrüsenfunktion die Ursache des Sklerödems sein kann. Die endokrinen Drüsen sind für Infektion sehr empfänglich, ihre Schädigung braucht aber nicht immer Symptome an der Haut entstehen zu lassen und ist rückbildungsfähig.

Nobl und Königstein sahen das Entstehen eines Sklerödems in der Symptomenfolge eines Morbus Basedow.

Mayr beobachtete einen Fall mit einer Persistenz der Thymus.

Auf Störungen von seiten der Ovarien weist ein Fall von Delbanco hin, der ein junges Mädchen betraf, welches niemals menstruierte. Es war gelungen, vorübergehend eine schwache Periode zu erzeugen. Mit Einsetzen der Periode Schwinden des Sklerödems, mit neuerlichem Schwinden der Periode wieder Auftreten der Hautverhärtung.

Negativen Erfolg der spezifischen Behandlung bei nachweisbarer mäßiger Vergrößerung der etwas derben Schilddrüse bei gleichzeitiger Feststellung eines mit völliger Zerstörung der Sella einhergehenden Tumors in der Hypophysengegend sah Freund.

In unserem Falle ergab die interferometrische Bestimmung von Abbaufermenten eine erhebliche Störung der Nebennierenrinden-Funktion; die Behandlung mit einem Nebennierenrindenpräparat ergab aber keinen eindeutigen Erfolg.

„Da nun fast jeder sichere Anhaltspunkt für eine innersekretorische, anormale Drüsenfunktion zu fehlen scheint, erscheint es kaum berechtigt, eine Dysfunktion innerer Drüsen als primäre Ursache für das Sklerödema adultorum verantwortlich zu machen“ (Rummert), eine Ansicht, der wir auf Grund unserer erfolglosen Behandlung zustimmen müssen.

Den meisten Anklang hat die Ansicht über die Ätiologie des Sklerödems gefunden, die einen Zusammenhang mit einer vorangegangenen Infektionskrankheit erblickt. Rummert sah nach einer Zusammenstellung von 35, den bis 1929 in der Literatur bekannten Fällen, daß 29mal eine Infektionskrankheit anamnestisch vorlag. Bei den meisten Beobachtungen wurden

Grippe, Anginen und sonstige Erkältungskrankheiten angegeben, weiter Scharlach, Pyodermien, Encephalitis. Auch bei den nach dieser Zeit veröffentlichten Fällen ist bei der überwiegenden Mehrzahl eine Infektionskrankheit kurz vor Ausbruch oder noch während der ersten Krankheitssymptome in der Anamnese zu erheben.

Der erste Fall von Sklerosierung der Haut im Sinne eines Sklerödema adultorum nach Gesichtsrose wurde 1936 von Marschkilleisson-Abramowitsch beobachtet, wobei ein Recidiv während der Behandlung ohne Verschlimmerung des Hautleidens verlief.

Wiener berichtet über ein Sklerödem, das im Verlaufe einer perniciösen Anämie auftrat.

Wenn so ein Infekt als auslösender Faktor der Hautveränderung auch angesehen werden kann, muß doch in vielen Fällen eine gewisse Krankheitsbereitschaft für dieses Leiden angenommen werden, vor allem bei eingreifenden Veränderungen des Körpers, die zu einer erheblichen Herabsetzung der Abwehrkräfte und damit Schwächung führen. Hierzu seien zwei Fälle angeführt, die wohl in diesem Sinne zu verwerten sind: Trauma (Sturz von der Straßenbahn, Darier), Entbindung (Freund).

Bei unserer Patientin scheint eine leichte Anfälligkeit gegenüber Infektionskrankheiten zu bestehen; denn seit vielen Jahren treten in regelmäßigen Abständen von meist 5—6 Wochen doppelseitige Anginen auf, und nach dem eben Gesagten scheint sie dadurch vielleicht für unser Krankheitsbild prädisponiert zu sein.

Die meisten Beobachtungen bestätigen jedenfalls die Annahme, daß sich das Krankheitsbild des Sklerödema adultorum in der Regel an fieberhafte Affektionen anschließt.

Eine andere Auffassung geht dahin, die Nerven als maßgebenden Faktor bei der Erkrankung der Haut anzusehen, vor allem nach dem, wenn allerdings auch nur einmaligen, Befund von E. Hoffmann, der eine Veränderung an den Hautnerven nachwies, die auffallend stark gewellt, aufgequollen, zum Teil auch verdickt und kernreicher erschienen.

Buschke hält diesen Nachweis der Nervenveränderung für außerordentlich wichtig, weil er mit dazu beitragen kann, die Entstehungsursache des Leidens, die auch er in das vegetative Nervensystem und die mit diesen verbundenen endokrinen Drüsen verlege, zu klären.

Frieboes nimmt an, daß es sich wahrscheinlich um eine starke Störung im Wasserhaushalt handeln könnte, durch welche sich bei dem Prozeß im Bindegewebe eine „Eiweißspannung" entwickelt.

Bei der nur ungenügenden Kenntnis über die Entstehungsursache des Sklerödema adultorum ist es natürlich schwierig, sich auf ein Behandlungsschema festzulegen. Die Therapie kann deshalb auch nur rein symptomatisch sein. Hierbei soll abgesehen werden von den bereits früher angeführten Fällen, bei denen Behandlung mit Schilddrüsen- und Ovarialpräparaten zum Ziele führten. So werden empfohlen Salicylvaselineeinreibungen, Wärme, Massage, Fibrolysininjektionen usw. Sellei gab Olobinthininjektionen und versuchte eine Fermenttherapie, aber nur mit partiellen Erfolg. Beck gibt an, daß er nach 12 Olobinthininjektionen eine erhebliche Besserung der Hautverhärtung gesehen habe.

Trotz mannigfachster Versuche ist es aber bisher nicht gelungen, die Affektion sicher und schnell durch die Therapie zu beeinflussen.

Unsere Patientin wurde versuchsweise mit Pancortex i. m. und i. v. behandelt auf Grund des Ergebnisses der interferometrischen Bestimmung, die eine Nebennierenrinden-Funktionsstörung ergab. Eine günstige Beeinflussung der Hautverhärtung haben wir jedoch nicht beobachten können.

Da eine Reihe anderer Erkrankungen ähnliche Veränderungen in der Haut hervorrufen können, ist es angebracht, in differentialdiagnostischer Hinsicht kurz zusammengefaßt die Hauptunterscheidungsmerkmale dieser Erkrankungen gegenüber dem Sklerödema adultorum hervorzuheben.

Cardiale und renale Ödeme werden sich wohl stets durch das Vorhandensein der Grundkrankheit nachweisen lassen, durch das Symptom der Dellenbildung auf Druck und vor allem durch den Nachweis des Vorhandenseins eines flüssigen Ödems mittels Skarifikation oder Stichelung.

Größere Schwierigkeiten kann die Abgrenzung bei Mitbeteiligung der Muskeln gegenüber der Dermatomyositis und Trichinosis bereiten, doch dürfte das Fehlen klinisch ausgeprägter, entzündlicher Veränderungen und Schmerzhaftigkeit in den Muskeln ausschlaggebend sein.

Seit den Untersuchungsergebnissen von F r e u n d, der histologisch eine mucinartige Substanz in den Bindegewebsspalten nachweisen konnte, kann auch das Myxödem differentialdiagnostische Schwierigkeiten machen, das, nicht charakteristisch entwickelt, vollkommen unter dem Bilde eines Sklerödema adultorum einhergehen kann.

Die Adipositas dolorosa dürfte leichter auszuschließen sein durch die Schmerzhaftigkeit beim Versuch, die Haut zu falten.

Diejenige Erkrankung, mit der das Sklerödem am leichtesten verwechselt werden kann, ist die diffuse Sklerodermie. Daß das Exsudat in der Tiefe liegt und man, wenn auch nur wenig, die Oberfläche der Haut über der Verhärtung zusammenschieben kann, ist ein wichtiges differentialdiagnostisches Symptom gegenüber der Sklerodermie. Denn selbst bei jahrelangem Bestehen ohne Tendenz zur Rückbildung ist bisher bei dem Sklerödema adultorum nie gefunden worden, daß eine Beteiligung der höheren Hautschichten stattgefunden hat.

Auch praktisch ist die scharfe Abtrennung unseres Krankheitsbildes von der Sklerodermie von großer Wichtigkeit, denn man kann nach allen bisherigen Beobachtungen bei diesem Leiden, wenn es auch lange dauern kann, eine günstige Prognose stellen, während die diffuse Sklerodermie ein meist zum Tode oder zu schwerem Siechtum führendes Leiden ist.

Als besonderes Unterscheidungsmerkmal ist anzuführen, daß im Verlaufe der Sklerodermie Hautatrophien auftreten und daneben Pigmentveränderungen in der Haut vor sich gehen. Eine Hautaffektion, die mit diesen Veränderungen einhergeht, kann nicht zu dem Krankheitsbilde des Sklerödema adultorum B u s c h k e gerechnet werden.

In diesem Zusammenhang darf nicht die große Übereinstimmung unseres Krankheitsbildes mit zwei weiteren Erkrankungen vergessen werden, die mit ähnlichen Symptomen einhergehen. Es sind dies das Sklerem und das Sklerödema neonatorum, zwei Krankheiten der Neugeborenen, die in den meisten Fällen letal enden. Bei dem Sklerem, das meistens mit Unter-

temperaturen einhergeht, findet sich eine harte gespannte Haut. Das Sklerödema neonatorum beginnt meist an den Unterschenkeln und breitet sich in den schwereren Fällen über den ganzen Körper aus. Es unterscheidet sich dadurch von dem Sklerödema adultorum, daß sich eine stark eiweißhaltige Flüssigkeit aus der Haut gewinnen läßt.

Zusammenfassung:

Es handelt sich bei unserem Fall um ein Sklerödema adultorum (Buschke), das die typischen, klinischen Symptome aufweist: Entstanden im Anschluß an eine Infektionskrankheit weist es eine Hautverhärtung auf, die in den tieferen Schichten der Cutis lokalisiert ist; auf Druck bleiben keine Dellen zurück, Hautfalten lassen sich nicht abheben, nur feinste oberflächliche Fältelung; es werden flüchtige blaßrote Erytheme am Nacken und im Gesicht beobachtet, ebenso fällt vermehrte Schweißabsonderung auf der Stirn und an der Oberlippe auf; durch die Affektion kommt es zu Bewegungseinschränkungen (Starre der Gesichtsmuskulatur, Erschwerung der Kopfbewegungen); als histologische Veränderung ergibt sich eine Auflockerung und spaltige Aufsplitterung des Coriums ohne färberischen Nachweis einer Flüssigkeitsmasse in den Spalten. Nach vorübergehendem Fortschreiten des Prozesses kommt es zur allmählichen Auflockerung der Haut; aber Rücken, Hals und vor allem das Gesicht erweisen sich am hartnäckigsten.

An dieser Stelle erlaube ich mir, meinem verehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. Löhe, für das Thema und die Überlassung des Falles meinen herzlichen Dank auszusprechen.

Schrifttum

Adler: Zbl. Hautkrkh. 1926, Bd. 20.

Baginsky: Berl. klin. Wschr. 1903, Nr. 19.

Beck: Zbl. Hautkrkh. 1928, Bd. 27.

Bruhns: Zbl. Hautkrkh. 1924, Bd. 12; Zbl. Hautkrkh. 1925, Bd. 16; Zbl. Hautkrkh. 1928, Bd. 27.

Buschke: Berl. klin. Wschr. 1902, Nr. 41; Derm. Wschr. 1920, Nr. 2; Arch. f. Dermat. Bd. 53; Arch. f. Dermat. Bd. 58; Zbl. Hautkrkh. 1928, Bd. 25; Med. Klinik 1927, Nr. 37.

Delbanco: Arch. f. Dermat. Bd. 145.

Ehrmann u. Brünauer: Hdb. d. Haut- u. Geschl.-Krkh. 1931, Bd. 8.

Freund: Arch. f. Dermat. Bd. 161.

Frieboes: Lehrb. d. Haut- u. Geschl.-Krkh.

v. Graevenitz: Zbl. Hautkrkh. 1926, Bd. 39.

Edm. Hoffmann: Med. Klinik 1927, Bd. 23.

E. Hoffmann: Arch. f. Dermat. Bd. 145; Klin. Wschr. Nr. 21; Arch. f. Dermat. Bd. 155.

Gottron: Derm. Wschr. Nr. 41.

Königstein: Arch. f. Dermat. Bd. 119.

Kutter: Zbl. Kinderheilk. Bd. 36.

Lehner: Zbl. Hautkrkh. 1929, Bd. 31; Dermat. Wschr. 1930.

Mayr: Zbl. Hautkrkh. Bd. 31.

Marschkilleisson u. Abramowitsch: Derm. Zeitschr. Bd. 72.

Naegeli: Zbl. Hautkrkh. Bd. 23.

Nobl: Wiener med. Wschr. Nr. 38; Arch. f. Dermat. Bd. 107.

Rissom: Arch. f. Dermat. Bd. 94.

Roscher: Arch. f. Derm. Bd. 113; Zbl. Hautkrkh. Nr. 18.

Pinkus: Dermat. Zeitschr. 1907.

Preininger: Derm. Wschr. 1936.

Rummert: Derm. Wschr. 1929.

Sellei: Derm. Wschr. 1936; Derm. Zschr. Bd. 54; Zbl. Hautkrkh. Bd. 26.

Wiener: Zbl. Hautkrkh. Bd. 17.

Lebenslauf

Am 5. September 1909 wurde ich, Sohn des Volksschullehrers Albert Voss, in Lüdenscheid geboren. Ich besuchte das Realgymnasium zu Lüdenscheid, wo ich 1928 das Reifezeugnis erhielt.

Meine medizinischen Studien habe ich in Freiburg, Marburg und Kiel betrieben. Nach beendetem Staatsexamen (31. Januar 1935 in Kiel) war ich als Medizinalpraktikant vom 1. Februar bis 31. Mai 1935 am Institut für gerichtliche und soziale Medizin der Universität Kiel, vom 15. Juni 1935 bis 31. März 1936 an den Städt. Krankenanstalten Wuppertal-Elberfeld auf der Dermatologischen und Inneren Abteilung tätig. Meine Bestallung erhielt ich am 22. März 1936. Vom 1. April 1936 bis 31. Oktober 1937 war ich als Volontär- bezw. Assistenzarzt auf der Dermatologischen Abteilung der Städt. Krankenanstalten Wuppertal-Elberfeld (Chefarzt Dr. C. Fischer) beschäftigt. Seit dem 1. November 1937 bin ich Assistent auf der Dermatologischen Abteilung des Rudolf-Virchow-Krankenhauses Berlin (Dirig. Arzt Prof. Dr. H. Löhe).